SCHWANNOM DE FORAMEN JUGULARE – DIFICULTĂŢI DIAGNOSTICE ŞI DE CONDUITĂ TERAPEUTICĂ

M. Alaicescu[1], L. Botezatu[1], E. Ifrim[1], S. Zărnescu[1], D. Petrescu[2], I. Mihăiţă[3]
Institutul de Boli Cerebro-vasculare „Prof. Dr. Vlad Voiculescu“, Clinicile de [1]Neurologie şi [2]Neurochirurgie, Bucureşti
[3]Centrul de Diagnostic Imagistic „Medinst“, Bucureşti

REZUMAT

Prezentăm cazul unei paciente, în vârstă de 64 de ani, diagnosticată cu schwannom de foramen jugular stâng al cărui debut şi evoluţie clinică ulterioară au impus diagnosticul diferenţial cu afecţiuni din sfera ORL (oto-rino-laringologie) şi leziuni primar intranevraxiale de fosă cerebrală posterioară. Examenul IRM cerebral şi de bază de craniu a fost decisiv pentru diagnosticul pozitiv, aducând date care au fost confirmate ulterior de aspectul lezional intraoperator şi de examenul anatomopatologic.
Cuvinte cheie: schwannom, foramen jugular, tumori

ABSTRACT

We report the case of a 64-year old female found to have a left jugular foramen schwannoma; the differential diagnosis with E.N.T. (ear-nose-throat) diseases and primary intraaxial posterior cerebral fossa lesions was unequivocally required by the clinical onset and course of the patient's condition. Brain and skull base MRI coupled with intraoperatory and pathologic findings proved ultimately decisive for the diagnosis of the tumor.
Key words: schwannoma, jugular foramen, tumors

PREZENTAREA CAZULUI

Debutul afecţiunii pacientei C.S. în vârstă de 64 de ani pare a se situa în luna ianuarie 2006 când aceasta remarcă voce răguşită, cu agravare progresivă, la care se adaugă ulterior tulburări de deglutiţie intermitente pentru lichide, de asemenea cu evoluţie progredientă.

Pentru simptomatologia descrisă, pacienta este internată la începutul lunii septembrie 2006 la Spitalul O.R.L. „Prof. Dr. D. Hociotă“, unde examenul clinic şi fibroscopia au relevat: pareză de coardă vocală stângă în poziţie paramediană, insuficienţă glotică în fonaţie şi pareză de nerv hipoglos stâng; audiograma a evidenţiat hipoacuzie neurosenzorială bilaterală moderată. După excluderea cauzelor O.R.L. ale afecţiunii, pacienta este îndrumată către Clinica de Neurologie a Institutului de Boli Cerebrovasculare „Prof. Dr. V. Voiculescu“ (IBCV), unde aceasta se internează pe data de 15.09.2006.

La internarea la IBCV examenul somatovisceral a adus relaţii normale, iar cel neurologic a relevat:

- tulburări de deglutiţie pentru lichide, dar cu reflexe de fund de gât păstrate;
- disfonie marcată;
- umăr stâng coborât, hipotrofia marcată a fasciculului descendent al muşchiului trapez stâng, cu adâncirea fosei supraspinoase stângi; coarda muşchiului sternocleidomastoidian stâng foarte mult subţiată, atât în repaus cât şi la probele dinamice. S-a evidenţiat, de asemenea, scăderea marcată a forţei musculare segmentare la nivelul muşchilor sternocleidomastoidian şi trapez de partea stângă (figura 1);

Figura 1 (a)

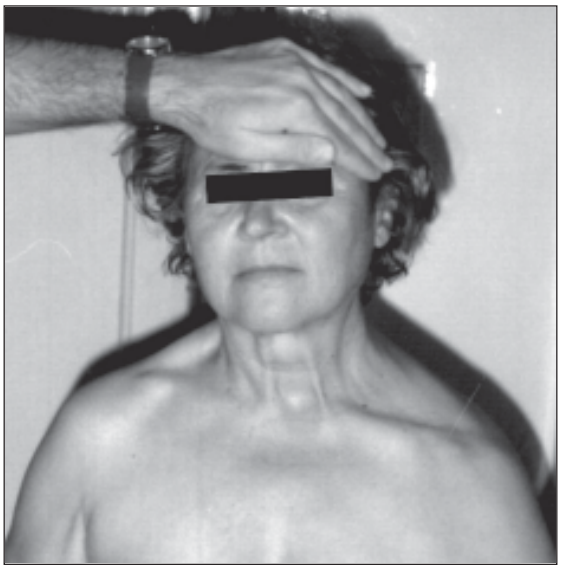

Figura 1 (b)

- limba deviază la stânga în protruzie, uşoară hemiatrofie linguală stângă (figura 2);

Figura 2

- uşoară ataxie stângă;
- probele de pareză au fost negative şi nu s-au evidenţiat tulburări de sensibilitate sau reflexe patologice;
- examenul obiectiv al celorlalţi nervi cranieni a fost în limite normale;

Examenele de laborator au fost în limite normale cu excepţia hipercolesterolemiei. Relaţii normale au furnizat şi examenele electrocardiografic, electroencefalografic şi radiografia pulmonară.

Puncţia lombară a evidenţiat lichid cefalorahidian (LCR) macroscopic, biochimic şi citologic în limite normale.

Potenţialele evocate auditive au arătat latenţe de trunchi cerebral normale.

Examenul de rezonanţă magnetică (IRM) cerebral nativ şi cu substanţă de contrast paramagnetică a fost decisiv (figura 3) evidenţiind în regiunea foramenului jugular stâng o formaţiune ovalară, hipointensă în secvenţele T1, hiperintensă în T2 şi captantă cu dimensiuni maxime de 14/15/25 mm. Formaţiunea este situată posterior de artera carotidă stângă care este deplasată spre anterior, dar care îşi păstrează fluxul normal. Aspectul fusiform al leziunii precum şi priza sa de contrast ar fi compatibile cu un schwannom de foramen jugular. Pe angiografia efectuată nu se depistează vase malformative, totuşi rezoluţia angio-IRM este limitată. Lipsa traiectelor vasculare ar exclude un paragangliom. Tumora este bine delimitată şi nu se constată modificări infiltrative în jur. Spaţiile lichidiene peribulbare, bulbul şi puntea sunt normale şi de asemenea, sinusul transvers stâng aflat în vecinătate. Nu s-au evidenţiat alte modificări imagistice patologice în particular în fosa posterioară.

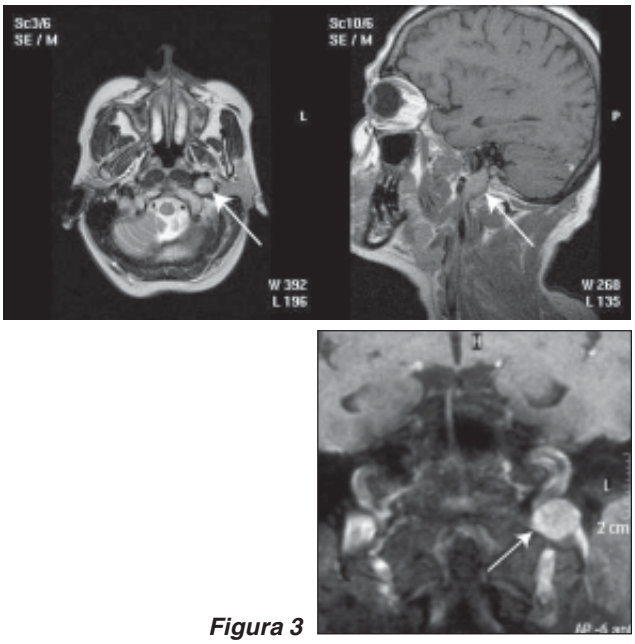

Figura 3

Pacienta este transferată la Clinica de Neurochirurgie a IBCV în vederea intervenţiei chirurgicale. Se practică un abord „în crosă“ occipital stâng cu extensie în regiunea cervicală, se evidenţiază foramenul jugular stâng unde se descoperă o mică formaţiune tumorală ovalară gălbuie, cu dimensiuni de 14/15 mm cu aspect macroscopic de schwannom aparţinând de nervul spinal accesor. Formaţiunea este bine delimitată şi nu invadează structurile vecine. Tumora a fost extirpată în totalitate, iar examenul anatomopatologic a confirmat diagnosticul de schwannom. Evoluţia post-operatorie a fost favorabilă cu ameliorarea în principal a ataxiei şi în mai mică măsură a semnelor de afectare

a nervilor cranieni inferiori, fără deficite neurologice suplimentare, dar cu persistenţa amiotrofiilor menţionate mai sus.

DISCUŢII

Tumorile de foramen jugular se situează, ca frecvenţă, printre cele mai rare formaţiuni intracraniene prezentând particularităţi diagnostice şi terapeutice legate în primul rând de localizarea anatomică. Diagnosticul lor diferenţial include atât leziuni locale primare (neoplazice dar şi non-neoplazice), cât şi determinări secundare ale unor boli sistemice.

Paraganglioamele, tumori benigne, lent-evolutive şi hipervascularizate, dezvoltate din celule noncromafine paraganglionare reprezintă circa jumătate (1,7) din neoplasmele cu această localizare, fiind urmate ca frecvenţă de schwannoamele nervilor cranieni inferiori (IX, X şi XI) cu 16-17% şi de meningioame cu 10%. (1). Se citează, mai rar, şi alte leziuni tumorale primare sau secundare: condroame, condrosarcoame, plasmocitoame, colesteatoame, chisturi epidermoide, metastaze carcinomatoase sau limfomatoase, carcinomatoza sau limfomatoza meningeală; în practica clinică este necesară, de asemenea, cunoaşterea patologiei nontumorale a regiunii: ectazia bulbului jugular, tromboza venei jugulare interne, anevrismul carotidian, abcese şi alte procese infecţioase locale, sarcoidoza, traumatismele. De multe ori, procese patologice din regiunile învecinate pot afecta prin extindere contiguă, structurile anatomice de la nivelul foramenului jugular, cum se întâmplă frecvent în cazul tumorilor de unghi ponto-cerebelos sau în schwannoamele de hipoglos (2).

Schwannoamele intracraniene afectează în mod inegal nervii cranieni: de departe, cel mai frecvent este neurinomul de acustic (90%), urmat de cel trigeminal şi de cel facial; la polul opus se află nervii cranieni III, IV, VI şi XII, practic excepţional „purtătoare“ ale unei astfel de tumori. Schwannoamele „non-acustice“ reprezintă abia 10% din totalul neurinoamelor intracraniene, iar schwannoamele de foramen jugular doar 2-4% (3). Neurinoame multiple (ca de exemplu combinaţii de schwannoame acustice bilaterale cu neurinoame de foramen jugular) se pot întâlni în neurofibromatoza de tip 2 şi se pot asocia unor alte tipuri tumorale ca meningioamele sau ependimoamele (4).

Schwannoamele de foramen jugulare au o frecvenţă crescută în decadele 4-5 de viaţă (2), fără diferenţiere netă între sexe sau grupuri rasiale. Ele pot avea ca punct de plecare oricare dintre nervii cranieni IX, X sau XI, deşi se citează cu o frecvenţă uşor crescută patologia de nerv accesor. Ca şi în cazul celorlalte schwannoame, se descriu 2 tipuri histopatologice: tipul Antoni A cu o structură mai „compactă“ şi tipul Antoni B cu o structură mai laxă, frecvent cu spaţii chistice; probabilitatea apariţiei zonelor chistice este mai mare pe măsura creşterii dimensiunilor masei tumorale (4).

În mod caracteristic, schwannoamele de foramen jugular au un aspect fusiform, dar pot îmbrăca uneori un aspect sferic şi alteori „în halteră“ cu o porţiune intra şi cealaltă extracraniană. Au o creştere lentă şi se extind de-a lungul traiectului nervului din care au luat naştere: intracranian evoluează în direcţie supero-medială către faţa laterală a trunchiului şi către cerebel, dar şi către unghiul pontocerebelos sau canalul hipoglosului dând semne de compresie a acestor structuri nevraxiale sau a nervilor cranieni învecinaţi, iar caudal se pot extinde extracranial la nivelul spaţiului carotidian nazofaringian putând comprima sau deforma artera carotidă internă sau bulbul venei jugulare, rareori însă cu semne de alterare a fluxului sanguin intravascular (5).

Neurinoamele nu au tendinţa la invazia sau infiltrarea structurilor vecine şi pot lărgi foramenul jugular prin compresie tumorală păstrând însă intact conturul osos deoarece nu au tendinţa la distrucţie osoasă (ca în cazul paragangliomelor) sau la hiperostoză (caracteristică meningioamelor).

Tabloul clinic al tumorii este variabil şi poate orienta greşit către o afecţiune din sfera ORL, dacă debutează prin disfonie (cum este cazul pacientei C.S.) sau hipoacuzie unilaterală (extindere precoce la nervul acustico-vestibular ipsilateral). Ulterior, la semnele şi simptomele de debut se asociază, de regulă, elementele unui sindrom Vernet clasic cunoscut şi ca sindromul de gaură ruptă posterioară, facilitând astfel diagnosticul de localizare anatomică (disfonie, tulburări de deglutiţie, „semnul cortinei“, diminuarea sau abolirea reflexelor de fund de gât, hipoestezie la nivelul limbii şi palatului moale, scăderea forţei musculare şi tardiv amiotrofii ale muşchilor sternocleidomastoidian şi trapez); aspectul clinic se poate complica însă cu semne de afectare cerebeloasă sau a căilor lungi senzitivo-motorii intranevraxiale şi poate sugera eronat o patologie de trunchi cerebral sau cu paralizie şi fasciculaţii de hemilimbă, uneori cu un sindrom Claude-Bernard-Horner prin afectarea simpaticului pericarotidian şi atunci ne aflăm în faţa unor sindroame Collet-Sicard-like sau chiar Villaret-like care lărgesc considerabil spectrul afecţiunilor etiopatogenice ce trebuie luate în considerare.

Subliniem, de asemenea, că aspectul clinic al pacientei descrise, prin prezenţa ataxiei asociată la parezele multiple de nervi cranieni inferiori, ne-ar fi putut orienta greşit către o leziune de trunchi cerebral, şi în particular laterobulbară, dar considerăm că în acest caz afectarea cerebeloasă este consecinţa directă a compresiunii (şi nu a invaziei) exercitate de tumoră, cu valoare falsă de localizare anatomică.

Examenele imagistice, şi în special examenul de rezonanţă magnetică cerebrală (IRM) sunt deci obligatorii în demersul diagnostic dat fiind că tabloul clinic este deseori nespecific şi poate fi înşelător. Examenul IRM este de elecţie – schwannoamele de foramen jugular apar ca mase tumorale în general omogene, bine delimitate, sferice sau fusiforme, rareori în formă de „halteră" („dumbbell") cu o porţiune intra şi cealaltă extracraniană; apar izo- sau hipointense faţă de parenchimul cerebral în secvenţele T1-ponderate, hiperintense în secvenţele T2-ponderate (dar uşor hipointense în comparaţie cu LCR-ul), cele cu dimensiuni mai mici captează omogen substanţa de contrast paramagnetică, iar cele mai mari pot capta heterogen datorită prezenţei zonelor chistice (cu histopatologie de tip Antoni B) (4); fiind tumori de regulă hipovascularizate, nu prezintă aspecte de tip „flow void" ca paragangliomele (care sunt tumori hipervascularizate). Lipseşte, de asemenea, „semnul cozii" – „dural tail" caracteristic meningioamelor. Pot comprima şi disloca structurile vasculare vecine (vena jugulară internă sau artera carotidă internă), dar de regulă nu le invadează şi nu le alterează fluxul sanguin normal, decât atunci când ating dimensiuni apreciabile. Un diagnostic IRM fals pozitiv poate fi pus în condiţiile unui flux sanguin încetinit la nivelul bulbului jugular, în timp ce examenul cu secţiuni anatomice prea groase poate fi fals-negativ în cazul tumorilor de mici dimensiuni (4).

Examenul computer-tomografic (CT) cerebral aduce date puţine pentru diagnostic: majoritatea schwannoamelor sunt izodense faţă de parenchimul cerebral şi pot trece neobservate şi datorită artefactelor de fosă posterioară, astfel că pot fi vizualizate cu grad scăzut de definiţie anatomică doar tumorile mari sau hiperdense sau cele care prezintă (în mod excepţional) zone de calcificare sau de hemoragie intratumorală (4).

Examinarea CT (prin fereastra osoasă) este însă superioară IRM-ului cerebral în definirea modificărilor osoase induse de tumoră la nivelul bazei craniului, arătând o lărgire a foramenului jugular cu păstrarea intactă a corticalei osoase. Angiografia cu substracţie digitală (DSA) arată aspecte diferite în paragangliomele (hipervascularizaţie tumorală) unde poate fi utilă în evaluarea preoperatorie a acestora faţă de schwannoame care apar de regulă hipovascularizate la această explorare (4).

Neurinoamele de foramen jugular au un ritm de creştere scăzut şi o evoluţie clinică lent-progresivă, majoritatea studiilor demonstrând că există un interval de timp destul de lung de la debutul simptomatologiei şi până la instituirea măsurilor terapeutice. Tratamentul de elecţie este ablaţia chirurgicală a tumorii care, în majoritatea cazurilor, este pretabilă la excizie completă datorită delimitării nete faţă de structurile învecinate (6). Riscul de recurenţă postoperatorie este scăzut. Este recomandabilă abordarea multidisciplinară, din echipa operatorie făcând parte obligatoriu un neurochirurg şi un specialist ORL.

În majoritatea situaţiilor este preferabil abordul combinat occipital cu mastoidectomie şi latero-cervical pentru a avea un acces cât mai bun la masa tumorală intraforaminală şi la extensiile sale intra şi extracraniene. Complicaţiile post-operatorii cele mai frecvente sunt deficitele nervilor cranieni inferiori (nou apărute) şi fistula LCR (ce predispune la meningită bacteriană), iar mortalitatea perioperatorie este de circa 4,2%.(2).

Alternativa terapeutică este radioterapia care, spre deosebire de intervenţia chirurgicală are un risc mult mai redus de afectare a nervilor cranieni inferiori dar în acelaşi timp şi un grad crescut de recurenţă tumorală post-procedurală; în ultimul timp se practică cu succes radiochirurgia stereotactică („Leksell gamma knife") ale cărei principale indicaţii sunt tumorile mici fără semne de afectare a nervilor cranieni inferiori, la pacienţii cu tumori reziduale sau în recurenţele post-operatorii şi la pacienţii cu contraindicaţii medicale generale pentru tratamentul chirurgical (3).

CONCLUZII

Tumorile de foramen jugular sunt printre cele mai rare tumori intracraniene. Ca frecvenţă, în această localizare, schwannoamele nervilor cranieni inferiori vin abia pe locul secund, după paragangliioame. Aşa cum am ilustrat prin cazul prezentat în articol, modul de prezentare clinică a tumorii poate preta la confuzii diagnostice putând „mima" afecţiuni din sfera ORL sau leziuni ale SNC primar intranevraxiale, în special de trunchi cerebral. Aportul imagisticii şi în special al examenului IRM cerebral este decisiv şi orientează către o conduită diagnostică şi terapeutică corectă în cele mai multe cazuri.

BIBLIOGRAFIE

1. **Ramina R, Maniglia JJ, Fernandes YB** – Jugular foramen tumors: diagnosis and treatment, *Neurosurg. Focus* 17(2): E5, 2004
2. **Mattos JP, Ramina R, Borges W** – Intradural jugular foramen tumors, *Arq. Neuropsiquiatr.* 2004 ; 62(4) : 997 – 1003
3. **Muthukumar N, Kondziolka D** – Stereotactic radiosurgey for jugular foramen schwannomas, *Surgical Neurology* 1999 Aug; 52 (2): 172 - 179
4. **Mahesh J, Davis LM** – Cranial nerve schwannomas, www.emedicine.com, Jul 19, 2002
5. **McDonald AJ, Selzman KL** – Primary jugular foramen meningiomas: imaging appearance and differentiating features, *Am. J. of Roentgenology* 2004; 182 : 373 – 377
6. **Youman's Neurological Surgery,** 4th Edition, Chapter 139: Neurosurgical Aspects of Tumors of the Base of the Skull, Saunders, 1997
7. **Danaila L, Adam D** – Sinteze neurochirurgicale, Editura Ceres, Bucureşti, 111 – 130, 2001